Lane Medical Library

Aus dem Pathologischen Institut des Katharinenhospitals Stuttgart.
Direktor: Prof. Dr. H. Siegmund.

Ein Fall von generalisierter, atypischer Amyloidose (Paramyloidose)

INAUGURAL-DISSERTATION
zur
Erlangung der Doktorwürde
in der gesamten Medizin
verfaßt und einer
Hohen Medizinischen Fakultät
der
Bayerischen Ludwig-Maximilians-Universität
zu München

vorgelegt von
ANNELIESE GAUPP
aus Stuttgart.

19 NOLTE 34

DISSERTATIONS-VERLAG G. H. NOLTE DÜSSELDORF

Gedruckt mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät der Bayerischen Ludwig-Maximilians-Universität zu München

Referent: Geheimrat Dr. Borst.

Tag der mündlichen Prüfung: 27. Juni 1934.

MEINEN ELTERN GEWIDMET.

Es soll im folgenden über ein Krankheitsbild berichtet werden, das nicht nur hinsichtlich seines Verlaufes und seiner Diagnose zu Lebzeiten große Schwierigkeiten bietet, sondern das auch hinsichtlich seiner pathologischen Anatomie und Pathogenese bisher nicht geklärt ist. Die Zahl der über die sogenannte Paramyloidose vorliegenden wissenschaftlichen Arbeiten ist gering und läßt sich gut übersehen. Im ganzen sind im Schrifttum 28 Fälle der seltenen Erkrankung niedergelegt, die freilich unter verschiedenen Namen gehen und die erst von Lubarsch und Pick zu einem einheitlichen Komplex zusammengefaßt wurden. Auf die einzelnen Arbeiten braucht hier an dieser Stelle um so weniger eingegangen zu werden, als vor kurzem in einem von Strauss publizierten Fall aus dem Rössleschen Institut, der während der Abfassung dieser Arbeit im Druck erschien, die Literatur erschöpfend besprochen ist. Die Veröffentlichung weiterer Fälle von Paramyloidose scheint uns gerechtfertigt, weil bisher fast jeder der beschriebenen Fälle Abweichungen sowohl im klinischen Verlauf als auch im pathologischen Befund enthielt und auch unsere Beobachtung eine Reihe von Befunden aufweist, die bisher nicht beschrieben sind.

Leider verfügen wir nur über spärliche Angaben, die den Krankheitsverlauf bei unserer Patientin beleuchten. Wir haben nur in Erfahrung gebracht, daß die zur Zeit des Todes 53 Jahre alte Patientin vor 12 Jahren an einem Magengeschwür erkrankt war. Seit etwa 2 Jahren leidet sie an Schlaflosigkeit und rascher Ermüdbarkeit, die im Laufe eines Arbeitstages zu vollkommener Erschöpfung führt. Diese Ermüdbarkeit ist mit einer starken Muskelschwäche verbunden, die insbesondere das Gehen, mitunter aber auch die Aufrechthaltung des Kopfes stark erschwert. Vor einem Jahr ist zum ersten Mal Eiweiß im Urin festgestellt worden. Der Eiweißgehalt war wechselnd und schwankte zwischen 2—0,5 pro mill. 9 Tage vor ihrem Tode wurde die Patientin von ihrem Hausarzt auf die Innere Abteilung des Katharinenhospitals eingeliefert. Hier wurde noch festgestellt, daß der Mann der Patientin an einer Syphilis gestorben ist und die Frau drei Fehlgeburten durchgemacht hat. Sie wird im Krankenblatt als eine schwächliche, asthenische, früh gealterte Frau geschildert, ohne Ödeme mit defektem Gebiß und eigenartig starrer, fester Haut. Die Zunge wird als plump geschildert, die übrigen Rachenorgane waren in Ordnung. Der flache Thorax ist in den Rippenzwischenräumen etwas druckschmerzhaft. Über den Lungen fanden sich bronchitische Geräusche. Das Herz war normal groß, die Töne leise und rein, die Aktion regelmäßig. Der Puls war gleichmäßig, weich, gut gefüllt, der Blutdruck stieg nie über 80 mg Hg. und hatte eine Amplitude von 80—60 mg. An den Bauchorganen war nichts Krankhaftes zu finden. Die Milz war nicht fühlbar. Blutsenkung 56 Minuten nach Wester-

grin. Blutbild: 4 300 000 rote Blutkörperchen, 10 300 weiße Blutkörperchen. Färbeindex 1. Bei der Auszählung der Leukocyten fanden sich 1% stabkernige, 57% segmentkernige, 4% eosinophile, 1% basophile Leukocyten, 2,5% Monocyten, 34% Lymphocyten. Im Harn fand sich 561,6 mg% Kochsalz und 26,6 mg% Reststickstoff. Das Sediment enthielt Bakterien, Schleim, einige Leukocyten, vereinzelte Erythrocyten, mäßig viel hyaline und granulierte Zylinder, sowie bei wiederholten Untersuchungen vereinzelte Wachszylinder.

Trotz symptomatischer Behandlung wurde die Patientin immer elender, matter und schwächer. Am 26. 7. 1932, 8 Tage nach der Einlieferung ins Krankenhaus ist sie aus vollem Wohlbefinden heraus innerhalb weniger Minuten gestorben.

Die noch am gleichen Tage im Pathologischen Institut vorgenommene Leichenöffnung ergab folgenden Befund: (gekürztes Protokoll)

Mittelgroße, grazile Frau. Ernährungzustand herabgesetzt. In den Pleurahöhlen beiderseits etwas klare Flüssigkeit. Lagerung der Brust- und Bucheingeweide gehörig. Die Herzbeutelwand ist etwa 3 mm dick, ungleichmäßig und uneben, fest, beinahe sehnig, von gelblich-weißer Farbe. Das Herz ist etwa doppelt so groß als die Faust der Leiche, 15 cm breit und 14 cm hoch. Es ist auffallend starr und hat eine etwa wachsartige Konsistenz. Das Epicard ist verdickt, gelblich und grauweißlich, stellenweise ganz sehnig, besonders im Bereich des Sulcus coronarius und am Abgang der großen Gefäße. Sämtliche Herzhöhlen sind erweitert. Beide Vorhöfe sind ganz starr, das Gewebe sinkt nicht, wie gewöhnlich, zusammen, sondern auch nach dem Aufschneiden bleibt die Form des Herzens in vollendeter Plastik erhalten. Die Schnittflächen sowohl der Vorhofs- als auch der Kammermuskulatur, erscheinen eigentümlich speckig-glänzend, etwa wie roher Schinken aussehend. Das Endocard ist in beiden Vorhöfen weißlich verdickt und etwas höckerig. Auch in der linken Kammer ist das Endocard dick und weißlich. Die Klappen sind überall zart. Die Aortenwand ist starr, plastisch, bis 3 mm dick. Die Innenfläche der Aorta ist im allgemeinen glatt, nur an wenigen Stellen sind gelbliche Einlagerungen vorhanden. Auch der Anfangsteil der Lungenschlagader ist dicker als gewöhnlich. Insbesondere macht die äußere Gefäßwand einen schwieligen Eindruck.

Lungen leicht emphysematös mit bronchopneumonischen Herden in den hinteren Abschnitten. Der Hilus ist etwas starr, die Lungenarterien klaffen und erscheinen von glänzenden, weißlichen Streifen umscheidet.

Die Zunge erscheint etwas vergrößert, ohne daß aber Geschwulstknoten nachzuweisen sind, insbesondere ist die Submucosa verbreitert. Die Lymphknoten der Halsgegend sind größer als gewöhnlich, graugelblich und grauweiß, von homogener Schnittfläche und von stumpfem Glanz.

An den Bauchorganen ist mit bloßem Auge nichts Besonderes festzustellen. Milz und Leber sind nicht vergrößert. Die Milzzeichnung erscheint deutlich, ihre Konsistenz ist mittelweich. Die Nieren sind etwas größer als gewöhnlich. Sie lassen sich leicht entkapseln. Die Oberfläche ist glatt, graurötlich, die Rinde ist breit, stumpfglänzend, von graugelblicher Farbe. Papillen mehr rötlich gefärbt. An den übrigen Organen sind makroskopische Auffälligkeiten nicht festzustellen.

Zur mikroskopischen Untersuchung wurden Teile aus sämtlichen Organen herausgeschnitten, insbesondere auch aus verschiedenen Stellen der Haut, der Rumpf- und Skelettmuskulatur, verschiedenen Sehnen und Gelenken, dem Magen und Darm, dem Uterus und den Ovarien.

Die mikroskopische Untersuchung ergab übereinstimmend in fast sämtlichen Organen die Ablagerung eines eigentümlichen homogenen, scholligen,

wachsartigen Stoffes mit besonderer Neigung zur Abscheidung in den Gefäßwänden und in der Muskulatur. Im einzelnen ergaben sich folgende Befunde:

Herzbeutel: Das Pericard ist stark verdickt und besteht aus einem faserreichen, zellarmen Bindegewebe, in dem homogene Schollen und Balken eingelagert sind. Besonders grob und reichlich sind die Schollen im Fettgewebe, wo sie zum Teil um die zusammengedrückten Lichtungen kleiner Gefäße gelagert sind. Auch an den Venen sind Stellen mit diffus verdickter, homogener Wand festzustellen. Auch die Fettzellen sind gelegentlich von Amyloid umgeben. Bei der Darstellung der elastischen Fasern sind vielfach enge räumliche Beziehungen zwischen Ablagerung der homogenen Substanz und elastischen Elementen festzustellen.

Herz: Die eindrucksvollsten Veränderungen finden sich in den Vorhofswänden. Hier erscheint zwischen den Muskelfasern das Interstitium verbreitert und in eine homogene, stark lichtbrechende Masse verwandelt. Vielfach sind die Muskeln von ganzen Ringen aus einer solchen Substanz umgeben. Dabei erscheinen die Fasern selbst schmal und stark pigmentiert. Die zwischen ihnen gelegenen Zellen sind nicht vermehrt, nur fällt überall die starke Verbreiterung und homogene Umwandlung des Perimysiums auf. Das Endocard ist verdickt. Die Verdickung beruht im wesentlichen auf der Einlagerung von Schollen und sich vielfach verflechtenden Balken einer homogenen, mit Eosin sich rot färbenden Substanz. Auch in der Wand der Arterien und Venen des Herzens sind die gleichen Einlagerungen festzustellen, wobei die Wand oft auf das Mehrfache verdickt und die Lichtung hochgradig eingeengt ist. Auch zwischen den Herzmuskelfasern im Bereich der Kammer ist das Zwischengewebe in eine breite, homogene, die Fasern vielfach umscheidende Masse verwandelt. Im Endocard der Kammer sind die gleichen Einlagerungen nachzuweisen, wie im Endocard des Vorhofs, nur nicht in gleich großer Menge.

Aorta: Die Intima ist etwas bindegewebig verdickt. Die Media ist unverändert. An der Grenze von Media und Adventitia findet sich ein breites, homogenes Band von derselben Beschaffenheit wie die Einlagerungen im Herzen. Im lockeren Bindegewebe der Umgebung sind homogene Schollen, Balken und diffuse Durchtränkungen nachzuweisen. Vielfach sind die Balken verzweigt, von kleinen Lymphocytenhaufen, ganz selten auch von einigen Riesenzellen umgeben. Entsprechende Veränderungen zeigt die Aorta in ihrem ganzen Verlauf. Auch das periaortale Fettgewebe ist von amyloiden Schollen durchsetzt.

Halslymphknoten: Struktur der Lymphknoten überhaupt nicht mehr zu erkennen. Nur ganz selten sind noch einige Reste des lymphatischen Gewebes nachzuweisen. Statt dessen finden sich schollige, homogene Massen, etwa der Struktur des Lymphknotenretikulums folgend.

Trachea: Sämtliche kleinen Gefäße, Arterien und Venen enthalten Schollen in ihrer Wand.

Lunge: Schollige Ablagerungen in der Wand der Lungenarterie, besonders in den großen Ästen. Im eigentlichen Lungengewebe ist weder in den Alveolarsepten, noch in den Bronchien Amyloid. Dagegen sind die Lymphknoten an der Lunge von amyloiden Schollen durchsetzt. Auch in den Wandungen der Lungenvene ist Amyloid vorhanden.

Zunge: Fast der ganze Papillarkörper ist von amyloiden Schollen durchsetzt, die sich auch zwischen den Muskelfasern entlang vorschieben. Besonders die Basalmembranen der Zungenschleimdrüsen sind in breite homogene, amyloide Ringe verwandelt.

Schilddrüse: Starke Amyloidablagerung in sämtlichen Gefäßen und im Zwischengewebe kleiner Kropfknoten.

Milz: Ganz geringfügige Ablagerungen von amyloider Substanz in den Trabekelarterien. Sonst ist die Milzstruktur völlig unverändert. Auch die lymphatischen Körperchen sind gut erhalten.

Leber: Amyloidablagerungen nur in den Wänden der Arterien und Venen.

Nebennieren: Muskulatur der Nebennierenvenen völlig von Amyloid durchsetzt.

Gallenblase: Ganz geringfügige Amyloidablagerungen zwischen der Muskulatur.

Nieren: Typisches Bild einer Amyloidniere mit hochgradiger amyloider Entartung der Vasa afferentia und zahlreicher Glomeruli. Zum Teil sind die Nierenkörperchen völlig von amyloiden Massen durchsetzt, zum Teil sind einige Schwielen in Mitleidenschaft gezogen. Ziemlich starke Ablagerung von amyloiden Massen an der Basalmembran der Harnkanälchen, deren Epithelien vielfach degeneriert sind. In der Lichtung der Kanälchen Amyloidzylinder. Auch in den großen Gefäßen und Venen amyloide Massen.

Uterus: Die Muskulatur der Gebärmutter zeigt ein ganz ungewöhnliches Bild. Es finden sich überall ausgedehnte hyaline Massen, nicht nur um die Gefäße herum, sondern auch zwischen den Fasern, die bei näherer Untersuchung völlig den scholligen homogenen Massen in anderen Organen entsprechen. Stellenweise ist von normaler Muskulatur überhaupt nichts zu sehen, nur dürftige, schmale Muskelbündel sind als Reste der Muskulatur zwischen den homogenen Ablagerungen übrig geblieben.

Sehnen: An den untersuchten Sehnen haben wir Amyloid nicht nachweisen können. Dagegen fanden sich amyloide Ablagerungen im Zwischengewebe der Muskulatur des Sternocleidomastoideus, der Pectorales und des Zwerchfells, und zwar nicht nur in den Gefäßen, sondern auch sonst im Zwischengewebe.

Im Gehirn wurde auch an den Gefäßen Amyloid nicht gefunden.

Zur näheren Charakterisierung der scholligen Ablagerungen wurde eine Reihe von besonderen Färbungen vorgenommen, die insbesondere am Herzen angewandt wurden, doch sei bemerkt, daß an allen anderen untersuchten Stellen der Ausfall der Reaktionen ganz gleichförmig war. Bei Zusatz von wässeriger Jodkalilösung werden die scholligen Massen grünlich gefärbt, bei weiterem Zusatz von Schwefelsäure tritt eine schmutzig-braune Färbung ein, die sich auch im Laufe der nächsten Stunden nicht ändert. Mit Gentiana-Violett ist eine metachromatische Färbung der Ablagerungen nicht zu erzielen. Mit Kresylviolett erscheinen sie in ganz verschiedenen Farbtönen, teils hell- teils dunkelblau, teils mehr rötlich-violett. Mit Kongorot ist stets eine kräftige Rotfärbung sämtlicher Schollen und Ablagerungen zu erzielen. Bei Fettfärbungen ist nur an ganz wenigen Stellen eine feine Fettbestäubung auf den Schollen nachzuweisen.

Auf Grund dieser Untersuchungen wurde in dem Fall folgende Diagnose gestellt:

Eigenartige, atypische Amyloidose (Paramyloidose) der Lymphknoten des Halses, der Zunge, der Haut, des Herzens, in Muskulatur und Endocard, der Aorta und Lungenschlagader und sämtlicher großen und kleinen Gefäße in allen Organen und der ganzen Muskulatur. Hochgradige sklerosierende Amyloidose der Uterusmuskulatur, des Herzbeutels und der Vorhofswände.

Bevor wir die Beziehungen unserer eigenen Beobachtung zu den übrigen Fällen von Paramyloidose des Schrifttums erörtern, ist es notwendig, etwas über den Begriff der Paramyloidose überhaupt zu sagen.

Zum ersten Mal hat Lubarsch im Jahre 1929 das Bild der sogenannten atypischen Amyloidose scharf gezeichnet. Für denselben Symptomenkomplex haben Piccini und Fabris den Namen Paramyloidose geprägt. Charakteristisch für die atypische Amyloidose (Paramyloidose) ist nach Lubarsch das völlige Verschontbleiben der

sonst von Amyloid bevorzugten Stellen und das Befallensein der sonst davon freien Organe und Gewebe, wie glatter und quergestreifter Muskulatur, Haut und Fettgewebe. Hinzu kommen noch mehrfache Abweichungen in den Amyloidreaktionen, eine übertriebene Beteiligung der kleinen und mittleren Schlagadern mit Verschonung der muskelfreien Gefäßabschnitte und das Fehlen einer nachweisbaren Grundkrankheit. Von der isolierten, tumorbildenden Amyloidose soll in diesem Zusammenhang nicht weiter die Rede sein.

Überblickt man die bekanntgewordenen Fälle von Paramyloidose, so bieten sie tatsächlich das Bild einer schweren, ausgedehnten Systemerkrankung des Mesenchyms (Lubarsch), wobei aber die unterschiedliche Beteiligung der einzelnen Gewebsarten immer wieder auffallend ist.

Stets sind die muskelhaltigen Arterien meist in ganzer Ausdehnung erkrankt, vielfach auch die Venen. In der überwiegenden Mehrzahl der Fälle beginnt der Prozeß in der Media und breitet sich nach der Adventitia hin aus. Besonders die kleinen Arterien können ungemein stark verdickt sein, bis zur vollkommenen Einengung und zum Verschluß der Lichtung.

Ein besonders hervortretendes Merkmal der Erkrankung ist die wohl ausnahmslose Mitbeteiligung des Herzens. Vielfach sind die Veränderungen an diesem Organ so stark, daß sie das Krankheitsbild zu beherrschen scheinen und man schon von einer lokalen Amyloidose der Herzmuskulatur gesprochen hat (Bennecke). Auch in unserem Fall wurde der Verdacht auf das Bestehen einer ungewöhnlichen Amyloiderkrankung lediglich auf die eigentümlichen Verhältnisse am Herzen begründet. Eine histologische eingehende Untersuchung zeigte aber bald, daß die Herzerkrankung keineswegs isoliert, sondern stets Teilerscheinung einer weit verbreiteten Erkrankung ist. Zumeist sind nicht nur das Binde- und Fettgewebe des Herzens ergriffen, sondern auch das Perimysium internum und das Endocard.

Ein weiteres Merkmal der Fälle von atypischer Amyloidose ist das Ergriffensein der quergestreiften Muskulatur, besonders der Zunge und der Halsgefäße. In unserem Fall wurde auch eine Mitbeteiligung anderer Muskelgruppen festgestellt. Auch hier kommt es, wie vielfach am Herzen, zur Degeneration bis zum völligen Untergang der von Amyloid umgebenen Fasern. Auch die Beteiligung der glatten Muskulatur gehört zum typischen Bilde, besonders im Darm.

In einer selten großartigen, bisher nicht beschriebenen Weise ist für unseren Fall die glatte Muskulatur des Uterus in den Krankheitsprozeß einbezogen, wo ganze Stellen des Organs amyloidig umgewandelt sind und nur dürftige Reste von Muskulatur sich erhalten konnten. Dabei sind die Veränderungen nicht nur auf die Gefäße beschränkt, sondern auch auf die übrigen Muskelabschnitte. Die starke Mitbeteiligung der glatten Muskulatur kommt besonders deutlich auch an den muskulösen Venenwänden zum Ausdruck, vor allem wieder in den Nebennierenvenen, die ja durch ihren Reichtum an Muskelbündeln ausgezeichnet sind.

In einer Reihe von Fällen fand sich eine eigentümliche perikapilläre Ablagerung von Amyloid in den Alveolarwandungen der Lunge. Unsere eigene Beobachtung wies nichts dergleichen auf.

Die in unserem Fall nachgewiesene starke amyloide Entartung der Halslymphknoten und der Befund einer typischen schweren Amyloidnephrose sind nur Veränderungen, die überleiten zur typischen Amyloidose. Es geht aus dem Studium des Schrifttums deutlich hervor, daß eine ganze Reihe von Fällen der Paramyloidose solche Übergänge zur typischen Lokalisation aufweisen. So sind in dem einen Fall von Lubarsch Milz- und Leberkapillaren befallen gewesen, in einem anderen Milz, Leber, Nieren, Lymphknoten und Dünndarmschleimhaut. Aber es muß hervorgehoben werden, daß diese sonst typischen Ablagerungsstätten für das Amyloid bei der Paramyloidose nie besonders hochgradig beteiligt sind.

In einer Reihe von Fällen, besonders auch in der Beobachtung von Strauss, wurden lebhafte Resorptionsprozesse der zur Abscheidung gelangten Massen festgestellt. Auch darin besteht eine gewisse Gegensätzlichkeit zu den typischen Fällen, wo Auflösungserscheinungen und Aufsaugungsprozesse zu den Seltenheiten gehören.

Das färberische Verhalten der bei der Paramyloidose zur Abscheidung gelangenden Massen ist sehr unterschiedlich. Teils ist es typisch, teils ganz atypisch, teils sind Farbreaktionen überhaupt nicht zu erzielen. Auch innerhalb desselben Falles brauchen sie nicht einheitlich zu sein. Die ganze Frage der Farbreaktionen des Amyloids ist ja bisher noch ungeklärt.

Über die Entstehungsbedingungen der Paramyloidose läßt sich übereinstimmend das Eine aussagen, daß eine bestimmte Grundkrankheit fehlt. Im allgemeinen liegt das Durchschnittsalter der Erkrankungsfälle hoch, meist über 50 Jahren. Eine Geschlechtsdisposition ist nicht festzustellen, Beruf, Lebensweise und Ernährung scheinen ohne Einfluß zu sein. Bei einer Reihe von Fällen sind vorausgegangene Nierenleiden verschiedener Art festzustellen. In mehreren Fällen ist eine luetische Infektion festgestellt und auch ursächlich bestätigt worden. Besonders interessant ist, daß die Myelome des Skelettsystems, die mit Ausscheidung von Bence-Jones Eiweißkörpern einhergehend, vielfach das Bild einer atypischen Amyloidose zeigen (Markus Levi).

Es soll hier darauf hingewiesen werden, daß für das klinische Bild der Paramyloidose von Pick die Vergrößerung der Zunge und die vielfach vorhandene Muskelschwäche als besonders charakteristisch hingestellt worden sind. Auch in unserem Fall haben diese beiden Symptome bestanden. Klinisch kommen noch hinzu starre Arterien, ein Befallensein der Mundhöhle und der Speisewege, Schluck- und Sprechbeschwerden und Erscheinungen von Herzinsuffizienz. Am Blutbild sind charakteristische Veränderungen nicht festgestellt worden. Dagegen scheint, soweit wir sehen können, das Verhalten des Blutdrucks völlig einheitlich zu sein. Es besteht stets eine hochgradige

Hypotonie, die zweifellos durch die Schädigungen der Gefäßmuskulatur bedingt ist.

In keinem Fall, den wir im Schrifttum verzeichnet fanden, hat der Blutdruck der Kranken die dem Alter entsprechenden Werte erreicht. Wiederholt sind erheblich erniedrigte Werte festgestellt worden. So im Falle Lubarsch bei einem 66 Jahre alten Mann 116—77 mm Hg, bei Strauss im Falle einer 72 Jahre alten Frau 133—70 mm Hg; in unserem eigenen Fall ist der Blutdruck nie über 80 mm Hg hinausgegangen.

Wir möchten in der Macroglossia amyloides, der Myatonia amyloides und der Hypotonia amyloides die wichtigsten klinischen Symptome der Erkrankung sehen. Pathologisch-anatomisch scheint in der Mehrzahl der Fälle der Befund am Herzen richtungsweisend für die Diagnose zu sein.

Auf die heutigen Vorstellungen über die Amyloidentstehung in Beziehung zum Problem der Paramyloidose läßt sich nicht viel sagen. Als sicher muß heute gelten, daß die amyloide Entwicklung an Stellen stärksten Eiweißstoffwechsels stattfindet und daß es sich um eine Ausflockung von Globulinen handelt, die möglicherweise nach Art einer atypischen Antikörper-Flockungsreaktion im Gewebe sich abspielt. Bei der Paramyloidose sind es besonders Stellen trägen Eiweißstoffwechsels, Fettbindegewebe und Muskulatur, die befallen werden, während die mit starkem Eiweißstoffwechsel frei bleiben. Möglicherweise deutet das auf einen verminderten Abbau von Eiweißstoffen als Ursache hin. Irgend etwas Sicheres, was über Vermutungen hinausgeht, läßt sich aber nicht sagen.

Wenn auch die Entstehungsbedingungen des Amyloids im allgemeinen nicht bekannt sind, so erscheint es auf Grund der in der Literatur niedergelegten Fälle doch berechtigt, von typischen Amyloidosen mit ausschließlichem Befallensein der Kapillarwände in Milz, Leber, Lymphknoten und Niere bei bekannter Grundkrankheit (chronische Tuberkulose, chronische Osteomyelitis) und mit typischen Farbreaktionen des Amyloids solche Fälle als eine besondere Gruppe dieser Stoffwechselerkrankung abzutrennen, die durch das Fehlen einer Grundkrankheit, das Freibleiben oder Zurücktreten der sonst hauptsächlich befallenen Organe, die starke Beteiligung des Herzens, der Gefäße und der Muskulatur und der atypischen Amyloidreaktionen ausgezeichnet sind. Im einzelnen ist die Art der Verteilung der abgelagerten Substanz und der Ausfall der verschiedenen Reaktionen sehr unterschiedlich, aber in ihrer Gesamtheit betrachtet, stellen alle Fälle, die bisher im Schrifttum bekannt geworden sind, einschließlich unserer eigenen Beobachtung zweifellos eine nosologische Einheit dar, für die der Name Paramyloidose nicht unzweckmäßig erscheint.

LITERATUR-VERZEICHNIS.

Bennecke: Zieglers Beiträge, Band 44, 1908.
Domagk: Virchows Archiv 253, 1924.
Freund: Frankfurter Zeitschrift f. Pathologie Band 40, 1930.
Gerstel: Virchows Archiv 283, 1932.
Letterer: Zieglers Beiträge, Band 75, 1926.
Löschke: Zieglers Beiträge, Band 77, 1927.
Lubarsch: Verh. der Dtsch. Patholog. Ges. 25. Tagung, Berlin 1930.
Pick: Klinische Wochenschrift 1931 S. 1515.
Strauss: Virchows Archiv Band 291, 1933.

Am Schlusse meiner Arbeit möchte ich nicht versäumen, Herrn Professor S i e g m u n d für seine freundliche Anregung und Mithilfe meinen verbindlichsten Dank auszudrücken.

LEBENSLAUF

Am 4. Oktober 1910 wurde ich in Stuttgart geboren als Tochter des Dr. med. Otto Gaupp und der Christine Gaupp geborene Wöhrle. Meine Schulzeit beendigte ich im Frühjahr 1928 am Mädchengymnasium Stuttgart, wo ich das Zeugnis der Reife erhielt. Anschließend widmete ich mich dem medizinischen Studium und begab mich hierzu 5 Semester nach Tübingen. Mit Ausnahme meines 7. Semesters, während welchem ich die Innsbrucker Universität besuchte, beschloß ich im Herbst 1933 mein Studium in München mit Erlangung des medizinischen Staatsexamens.